(AUS DER PSYCHIATRISCHEN U. NERVENKLINIK DER UNIVERSITÄT BRESLAU. DIREKTOR: GEH. MED.-RAT PROF. DR. WOLLENBERG)

EIN FALL VON PSEUDOSKLEROSE

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

DOKTORWÜRDE

IN DER

MEDIZIN UND CHIRURGIE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

SCHLESISCHEN FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT

ZU BRESLAU

VORGELEGT VON

LUISE MERGUET-BASSOW

VERLAGSBUCHHANDLUNG JULIUS SPRINGER IN BERLIN. 1927

Gedruckt mit Genehmigung
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Schlesischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Breslau
Berichterstatter: Professor Dr. Wollenberg

R. UNIV
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548211_0234

Als Beitrag zur Wilson-Pseudosklerosefrage bringe ich einen Fall zur Veröffentlichung, der durch besondere Symptomgruppierung interessant erscheint.

Fall „Marie“. 21 Jahre alt.

Vorgeschichte nach Angaben der Eltern und der Patientin: *Vater* angeblich nie krank gewesen; objektiv findet sich dauernder, horizontaler, unregelmäßiger Spontannystagmus, nach Angabe seit dem 4. Lebensjahr bestehend, nach einem Fall auf den Hinterkopf (?). Hornhaut frei. *Mutter* angeblich immer gesund gewesen, keine Fehlgeburten; außer Pat. noch 1 Kind. Objektive Untersuchung o. B.

Geschwister: Ein Bruder, 25 Jahre alt, angeblich völlig gesund.

Großeltern o. B.

Geschwister des Vaters o. B.

Geschwister der Mutter: Eine ältere Schwester hat nach einer fieberhaften Erkrankung in der Jugend Schwäche in beiden Beinen zurückbehalten; Gang seitdem unbeholfen, sonst störungsfrei, insbesondere Sprache normal, kein Tremor.

Übrige Familie o. B.

Patientin selbst. Normale Geburt; an Kinderkrankheiten nur Masern und Scharlach. Keine Krämpfe, kein Bettnässen. Bis zum 3. Jahr bestand ein Hautausschlag, der dann von selbst verschwunden ist. Mit 6 Jahren Keuchhusten und Lungenspitzenkatarrh. Im gleichen Jahre wurde Verkrümmung der Wirbelsäule zuerst bemerkt. Bis etwa zum 14. Jahre sehr schwächliches Kind. In der Schule war die Pat. nur mäßig begabt; sie kam in den Anfangsklassen gut mit, hatte in den höheren Klassen Schwierigkeiten mitzukommen, blieb einmal sitzen, verließ das Lyzeum nach Absolvierung der 2. Klasse. Pat. soll sehr heiter und gesellig gewesen sein, war immer eigensinnig und schwer lenkbar. (Angabe der Eltern.) Sie hat nach eigener Angabe seit dem 16. Lebensjahre wiederholt Geschlechtsverkehr gehabt.

1917 Blinddarmreizung, die ohne Operation unter Eisbeutelbehandlung zurückging. Anschließend Blasenleiden; häufiger Harndrang und unwillkürlicher Urinabgang, erschwerte Fähigkeit, willkürlich zu urinieren. Deshalb bis jetzt fast ununterbrochen behandelt. (Urotropin, Hexal, fol. uv. ursi.) Schwankungen im Verlauf des Blasenleidens, bisher ohne wesentliche Besserung.

1920 kurzdauernde Grippe mit Rückfall nach einigen Tagen, kein sehr hohes Fieber, kein Doppeltsehen, keine Schlafstörungen, keine Delirien, häufige Kopfschmerzen.

Menses mit 19 Jahren, mehrmonatige Pausen, seit Juni 1924 wieder fortgeblieben.

Schon Anfang 1921 ist der Pat. und ihren Mitschülerinnen ein Zittern der Hände aufgefallen; sie wurde häufig damit gehänselt. Die Angehörigen haben damals noch nichts bemerkt. Im Laufe des Jahres wurde der Gang etwas unsicher; Oktober 1921 stürzte Pat. infolgedessen die Treppe hinunter; danach fiel das Zittern aller Extremitäten allgemein auf und wurde als Folge des Sturzes angesehen. Das Zittern hat in zunehmender Stärke zuerst den linken Arm, später auch den rechten und dann die Beine befallen. Feinere Balancierbewegungen, wie Tee-Einschenken konnte Pat. schon Ende 1921 nicht mehr ausführen, dagegen konnte sie noch Handarbeiten machen. Allmählich verschlechterte sich der Zustand immer mehr; seit 1923 trat Tremor des Kopfes hinzu; sie konnte nicht mehr lesen, war meist sich selbst überlassen; die Eltern geben an, daß sie zu dieser Zeit sehr anspruchsvoll geworden sei, forderte, daß ihr jeder Wunsch erfüllt würde, wurde aufbrausend und heftig.

Weihnachten 1923 fiel die Verschlechterung der Sprache auf.

Pat. war in den ganzen Jahren vielfach in ärztlicher Behandlung, wurde mit Bädern, Elektrisieren behandelt, schließlich wegen Neuropathie am 12. X. 1924 der von Dr. *Merguet* geleiteten Privatanstalt überwiesen.

13. X. 1924. Aufnahmebefund: Mittelgroßes Mädchen in mäßigem Ernährungszustand, graziler Knochenbau. Haut und Schleimhäute gut durchblutet. *Schilddrüse* o. B. *Thorax:* Mäßige Kyphose der unteren Brustwirbelsäule; *Herz* o. B. *Puls* regelmäßig, mittlere Füllung und Spannung, 65 pro Minute. *Blutdruck* 110/75 mm Hg R.-R. *Lungen* o. B., *Abdomen* o. B., insbesondere Leber und Milz nicht vergrößert. Es besteht Pollakisurie und zeitweise tropfenweiser unwillkürlicher Harnabgang. Darmfunktion ungestört.

Nervensystem:

Kopf: Gesichtsausdruck etwas starr, hypomimisch. Der rechte Mundwinkel steht tiefer als der linke, rechte Nasenlippenfalte weniger ausgeprägt, linker Mundwinkel scheint ein wenig nach oben verzogen und ist von einigen leichten Falten umgriffen; bisweilen ist hier ein feinschlägiger, bis zu $^1/_2$ Minute anhaltender und sich rasch wiederholender Klonus des Zygomaticus und des Risorius zu beobachten (klonische Zuckungen ganzer Muskelzüge, nicht einzelner Fibrillen). Kein Klopf-, kein Druckschmerz des Schädels, doch dauernder Spontanschmerz in der Stirn angegeben. Occipitalis- und Trigeminusaustrittsstellen nicht druckempfindlich, Cornealreflex beiderseits positiv, auch sonst sensibler Trigeminus ungestört. Rechtes Gaumensegel steht etwas tiefer als links, wird ausgiebig und prompt, doch nicht bis ganz zur gleichen Höhe des linken Gaumensegels gehoben. Uvula hängt etwas nach rechts. Zunge weicht ein wenig nach links ab, wird nicht ganz ausgiebig vorgestreckt. Stirnrunzeln positiv, Lidschluß rechts = links positiv. Mundwinkelhebung rechts schlechter als links, Nasenrümpfen fast θ, Augenbewegungen nach allen Seiten ausgiebig und frei. Häufig tritt beim Blick geradeaus oder nach oben oder unten ein einmaliges oder wenige Male in verschieden starker Exkursion wiederholtes Vertikalzucken der Bulbi auf. Bei Augenschluß heftige Nictitatio beiderseits, bisweilen dabei auch Bulbusbewegungen erkennbar. Lidschlag sonst normal. An beiden Augen am Rande der Cornea, tief in der Cornea sitzender grünbrauner Pigmentbogen, oben und unten breiter als an den Seiten (Fleischerscher Ring). Ophthalmologische Nachuntersuchung mit der Spaltlampe: Fleischerscher Ring deutlich in der Cornea (Membrana Descemet) zu lokalisieren. Linksseitige Myopie, skiaskopisch etwa $1^1/_2$ D.

Pupillen rund, gleichweit; Reaktion auf Licht und Konvergenz prompt und ausgiebig. Fundus: Links kleiner Conus myopicus, sonst beiderseits o. B.

Sprache: Monoton, schwerfällig, langsam, skandierend abgesetzt, mittellaut, etwas kloßig und nasal, anscheinend etwas dysarthrisch verwaschen. Beim Lachen Entgleiten des Tones in höhere Tonlagen, wie ein kurzes Jauchzen.

Speichelfluß vermehrt.

Geruch, Geschmack, Gehör normal.

Hals: Rechter Sternocleidomastoideus stärker als links, dauernd gespannter als links, als dicker, straffer Strang fühlbar. Häufige, unregelmäßige, rhythmische, krampusartige Anspannungen, meist 4—5 in der Minute. Der Kopf folgt den Anspannungen des rechten Sternocleido, wird in Prädilektionshaltung nach rechts geneigt und links gedreht gehalten. Dabei besteht ständig ein feinschlägiger, regelmäßiger Tremor, rein im Sinne einer Kopfrotation, dessen Exkursionen in ihrem Ausmaße gelegentlich zu- oder abnehmen, doch im ganzen gleichmäßig gering sind.

Rumpf. Schulter- und Brustmuskulatur anscheinend frei, ebenso Bauchmuskulatur. Bauchdeckenreflexe sämtlich positiv, rechts = links. Keine Torsionsbewegungen oder sonstige unwillkürliche Bewegungen der Rückenmuskulatur.

Arme: Keine Atrophien. Reflexe wegen der den Klopfreiz beantwortenden Muskelspannungen nicht sicher prüfbar, doch anscheinend positiv.

Rechts: Der Zeigefinger ist im Grundgelenk etwas überstreckt, mit leichter Beugung des Endgelenkes, führt unregelmäßige Bewegungen, vorwiegend des Grundgelenkes aus, hauptsächlich im Sinne eines leichten Rotierens von mäßig schnellem Rhythmus, dazwischen Flexions- und Extensionsbewegungen im Grundgelenk, häufig saccadiert. Der Flexionsschluß des Zeigefingers ist kraftlos, sonst keine Herabsetzung der Kraft der Arme, der Hand und der Finger. In Ruhe besteht Neigung, die Hand mit nicht opponiertem, adduziertem Daumen, die übrigen Finger (mit Ausnahme des Zeigefingers, siehe oben) mit angedeuteter Überstreckung im Mittelgelenk und leichter Beugung im Grundgelenk zu halten.

Links: Haltung der Hand und Finger wie rechts, doch ohne die isolierten Bewegungen des Zeigefingers, der hier vielmehr dem Verhalten der anderen Finger folgt. Gleichfalls keine feststellbaren Paresen.

In beiden Armen bei passiver Beugung im Ellbogengelenk deutlich saccatierder Widerstand, rechts mehr als links. Sonst keine feststellbare Hypertonie. Hand- und Fingergelenke sind passiv überstreckbar, Nervenstämme nicht druckempfindlich. Hände fühlen sich beiderseits kalt an, doch keine besondere Cyanose. Unregelmäßig, zuweilen in Ruhe, oft ausgelöst durch psychischen Reiz oder einen Bewegungsimpuls, treten Schüttel- und Schlagbewegungen in beiden Armen auf, vorwiegend Schütteln und unregelmäßige, sich steigernde und wieder abklingende Bewegungen im Handgelenk, seltener feine Schüttelbewegungen der Finger und des Daumens, grob ausfahrende und schlagende Wackelbewegungen des ganzen Armes, vorwiegend im Sinne der Rotation und Ad- und Abduktion. Die ausfahrenden Bewegungen sind beiderseits von gleichem Charakter, links stärker als rechts, bei Intention besonders heftig, bei erreichtem Ziel noch an Stärke zunehmend. Pat. erzwingt Ruhe, indem sie die Arme senkrecht über ihren Kopf erhebt. In Ruhehaltung häufig lange Zeit keinerlei unwillkürliche Bewegungen, mit Ausnahme des Kopftremors. Stärke und Dauer der Schüttelattacken ganz unregelmäßig wechselnd. Bewegungen der Extremitäten als Mitbewegungen des Sprechens bisher nicht beobachtet.

Adiadochokinese beider Hände.

Beine: Tonus, Kraft und passive Beweglichkeit beiderseits ungestört, Nervenstämme nicht druckempfindlich. Patellarsehnenreflex lebhaft, rechts = links; Achillessehnenreflex lebhaft, rechts = links.

Die Großzehe wird beiderseits spontan dauernd etwas dorsal flektiert gehalten, doch Babinski einwandfrei negativ, ebenso Rossolimo, Oppenheim, Gordon,

Mendel. Kein Klonus. Am rechten Fuß auf brüske Dorsalbewegungen einige klonische Zuckungen. Beide Füße fühlen sich kalt an. Unterschenkel sehr schwach entwickelt, doch keine isolierten Atrophien. An den Schüttelattacken beteiligen sich meist gleichmäßig beide Beine mit schüttelnden, unregelmäßig wackelnden, grob ausfahrenden Bewegungen; vorwiegend Rotation, Hebung-Senkung, Ab- und Adduktion im Hüftgelenk und entsprechende Bewegungen im Fußgelenk ohne nennenswerte Beteiligung der Kniegelenke. Es besteht die Neigung, dabei die Beine zu überkreuzen, anscheinend, um sie zu fixieren. Bei Knie-Hackenversuch grobes Intentionswackeln rechts = links.

Aufrichten und Hinlegen positiv; beim Stehen mit geschlossenen Augen Schwanken und Fallen nach rückwärts und rechts. Gang erfolgt mit ausfahrenden Bewegungen beider, ziemlich steif gehaltener Beine ohne spastisch-paretischen oder eigentlich ataktischen Charakter. Keine Pro-, keine Retropulsion. Körperhaltung aufrecht; Bewegungen frei und ohne Gebundenheit mit Ausnahme der Kopfhaltungen; Bewegungen alle rasch und lebhaft.

Sensibilität einschließlich Lagegefühl normal.

Urin o. B.

Blutbild: Leukocyten auffallend groß, von weißen Blutkörperchen nur Lymphocyten normal groß, sonst o. B.

WaR. im Blut negativ; Lumbalpunktat ohne pathologischen Befund.

Vegetativer Status:

Zeit	Leukozyten	Blutdruck	Puls	Urin	Sonstiges
	1. Versuchstag.	Atropinversuch.			
6 Uhr 05 Min.	8300	110/75	86		
6 „ 15 „	8300	110/70	88	—	
6 „ 25 „	9400	135/80	96	—	Salivation
6 „ 35 „	6900	175/90	103	—	herab-
6 „ 45 „	5100	150/110	107	—	gesetzt
6 „ 55 „	4300	120/95	103	—	
7 „ 05 „	7300	110/70	96	—	
7 „ 20 „	8400	100/75	86	—	
	2. Versuchstag.	Pilocarpinversuch.			
6 Uhr 05 Min.	7800	110/75	86	—	
6 „ 15 „	8500	110/75	89	—	Müdigkeit
6 „ 25 „	8800	70/75	83	—	„
6 „ 35 „	10200	100/60	73	—	„
6 „ 45 „	9600	90/70	70	—	
6 „ 55 „	7200	90/70	82	—	
7 „ 05 „	7400	90/70	85	—	
	3. Versuchstag.	Adrenalinversuch.			
6 Uhr 05 Min.	7800	115/68	89	—	
6 „ 15 „	8800	120/80	88	—	
6 „ 25 „	9200	120/80	85	—	
6 „ 35 „	7200	130/88	76	—	
6 „ 45 „	7100	100/70	78	—	
6 „ 55 „	6800	100/75	88	—	
7 „ 05 „	5600	100/80	94	—	Schweiß-
7 „ 15 „	5600	102/85	86	—	ausbruch
7 „ 25 „	6400	108/90	84	—	
7 „ 40 „	7100	105/80	88	—	
7 „ 55 „	7600	108/80	88	—	

Psychisch: Grundstimmung leicht euphorisch, nur selten ist die Pat. niedergeschlagen und redet mit normalem, traurigen Affekt von ihrem Leiden; leicht erotisch; häufig launenhaft anspruchsvoll, reizbar. Im ganzen Wesen ausgesprochen backfischhaft. Alle stärkeren Affektäußerungen haben etwas Übertriebenes, Plumpes. Intelligenz ungestört. Die Redeweise ist auffallend burschikos; Pat. bevorzugt eruptiv hervorgestoßene Schlagworte und ähnliche, komisch wirkende Wendungen.

Im Verlauf einer etwa 3wöchigen Beobachtung ohne differente Behandlung ist gegenüber dem ersten Untersuchungsbefund eine entschiedene Beruhigung eingetreten. Die ausfahrenden Bewegungen der Arme und Beine in Ruhelage sind weniger grob und seltener. Auch bei Intention ist das Wackeln nicht mehr so grob und ausgesprochen wie anfangs. Der Gang scheint wenig, Sprache und Kopftremor gar nicht verändert. Die ticartigen Bewegungen und Anspannungen des rechten Sternocleidomastoideus sind seltener geworden. Bei psychischen Reizen deutlicheres Hervortreten der ausfahrenden Bewegungen. Blasenstörungen sind hier nicht beobachtet worden. Essen muß gereicht werden. Flüssigkeitsaufnahme mit Hilfe eines Röhrchens, selbständig. Stimmung wechselnd, häufig gedrückt, Pat. weint viel, grübelt über ihr Leiden nach, stellt immer wieder die Frage, ob und wieweit es noch einmal besser werden könne; dann aber wieder schnell getröstet, gesellig und übermütig.

19. XI. 1924. Pat. erhält täglich 2mal Hyoscin 0,0004 subcutan.

25. XI. 1924. Seit der regelmäßigen Hyoscingabe deutliches Nachlassen der Koordinationsstörungen. Der Gang ist erheblich sicherer geworden, die schlagenden Bewegungen der Arme und Beine treten in Ruhe nur noch selten auf. Die krampusartige Sternocleidobewegung wird nicht mehr beobachtet. Auch bei Intention sind die Bewegungen sicherer, Pat. ißt Butterbrot und dergleichen jetzt, indem sie es ohne fremde Hilfe zum Munde führt. Immer bei Aufregungen größere motorische Unruhe. Sprache und Kopftremor, sowie Mimikarmut unverändert.

4. XII. 1924. Untersuchung durch Professor *Foerster*: Lebhafter Pterygoideo-Cornealreflex beiderseits. Leichter Rigor der Handextensoren und Flexoren beiderseits. Auf Aufforderung wird der Mund nur ganz wenig, beim Lachen dagegen unwillkürlich ausgiebig verzogen. Nystagmus unverändert, unregelmäßig, serienweise mehrere Zuckungen hintereinander, beim Blick geradeaus oder in beliebiger Richtung auftretend, Bewegungen immer vertikal. Im übrigen Befund wie geschildert.

5. XII. 1924. Pat. erhält außer den Hyoscingaben wie bisher noch 2mal täglich 0,1 Tetrophan per os (nach *Foerster*).

10. XII. 1924. Subjektiv und objektiv seit den Tetrophangaben weitere Festigung des Ganges und leichtere Überwindung auch der übrigen Koordinationsstörungen. Sprache, Kopftremor und Nystagmus unverändert. Immer lebhafte Steigerung der Unruhe auf psychischen Reiz.

14. XII. 1924. Auf Wunsch der Eltern nach Hause entlassen; spätere Aufnahme in die Nervenklinik Breslau zur Weiterbeobachtung vereinbart.

Während der nächsten Wochen zu Hause unregelmäßige Fortsetzung der Behandlung. (Hyoscin und Tetrophan.) Angeblich schwankendes Befinden, nach Absetzen der Medikamente Vergröberung der hyperkinetischen Störungen.

21. I. 1925. Aufnahme in die Nervenklinik Breslau.

Befund: Keine Blasenstörungen; fast täglich Singultus. Sternocleidomastoidei beiderseits gleichmäßig angespannt. Keine Haltungsanomalien der Hände und Finger. Im übrigen gleicher Befund wie oben geschildert.

Gynäkologische Untersuchung ergibt normalen Genitalbefund.

Oophorin (3 Tage 3mal täglich 1 Tablette) und Klimakton (mehrere Tage 1mal täglich 1 Tablette). Hyoscin und Tetrophan werden abgesetzt; danach trotz Oophorin und Klimakton deutliche Verschlechterung.

2. bis 13. II. 1925. Untersuchungen in der medizinischen Klinik Breslau. Leberfunktionsprüfung: Galaktoseprobe normal. (Ausscheidung 2,26 g.) Cholesterinspiegel leicht erhöht (2,6 gegen 1,0 der Norm). Vegetativer Status wie oben. Pneumoperitoneum: An der Leberkontur minimale Andeutung von Höckerung. Milz scheint vergrößert.

28. II. 1925. Bei Wiederaufnahme der Hyoscinbehandlung (1mal 0,0006 bis 2 mal 0,001 innerlich) nach Rückverlegung in die Nervenklinik anfangs leichte rauschartige Benommenheit, dann Gewöhnung, Besserung der Hyperkinesen, des Rigors und der Gangstörungen.

15. III. 1925. Pat. erhält in mehrtägigen Abständen subcutan insgesamt 7 Spritzen Leberextrakt (1mal 1 ccm, 2mal 2 ccm, 4mal 3 ccm). Die Injektionen werden beschwerdelos vertragen. Ein Einfluß auf das Krankheitsbild ist nicht festzustellen.

8. IV. 1925. Pat. wird nach Hause entlassen; Fortsetzung der Hyoscinbehandlung.

Fassen wir das Krankheitsbild kurz zusammen:

Bei dem Vater seit dem 4. Lebensjahr Nystagmus, sonst keine hereditäre Krankheitsbeziehung feststellbar. Mit 14 Jahren Beginn hartnäckiger Blasenstörungen. 4 Jahre später Beginn des Tremors, zuerst an den Händen. Nach einem halben Jahr auch Unsicherheit der Beine. Danach ziemlich gleichmäßige Zunahme des Zitterns und der Unsicherheit aller Extremitäten. Unsymmetrischer Beginn, links mehr als rechts. 2 Jahre darauf Einsetzen des Kopftremors und der Sprachstörungen.

Während der Beobachtungszeit Oktober 1924 bis März 1925 folgendes Bild: Dauernder Kopftremor, leichte Gesichtsstarre, Mundöffnen und Zungenbewegungen unvollkommen, erhöhte Reflexerregbarkeit des Trigeminus, dysarthrisch verwaschene skandierende Sprache, unregelmäßiger Vertikalnystagmus, Fleischerscher Cornealring; Speichelfluß vermehrt, zeitweise Singultus. Rhythmische Kontraktionen des rechten Sternocleidomastoideus, Rumpf o. B. Mäßiger Rigor beider Arme, rechts mehr als links; Tonus der Beine normal. Haltungsanomalien der Finger beiderseits und beider Großzehen. Reflexverhalten normal. Bewegungsunruhe: In Ruhestellung sowie immer bei Bewegungsimpulsen oder bei psychischem Reiz unregelmäßige Schüttelattacken der Arme, links stärker als rechts, bisweilen auch der Beine, rechts = links, von wechselnder Stärke bis zum groben ausfahrenden Schlagen. Auch bei Ruhe der übrigen Glieder isolierte Bewegungsunruhe des Zeigefingers rechts. Bei Intentionen grobschlägiges Wackeln der Glieder. Keine Mitbewegungen der Extremitäten beim Sprechen. Gleichgewichtsstörungen: Romberg positiv, Neigung zum Fall nach rechts und rückwärts. Keine Pro-, keine Retropulsion. Sensibilität einschließlich Lagegefühl normal. Mechanische Übererregbarkeit der Muskulatur.

Andeutung von Höckerung der Leberkontur; Cholesterinspiegel erhöht; Milz etwas vergrößert. Blutbild: Leukocyten auffallend groß. Vegetativer Status: Verlangsamung und Abschwächung der Reaktionen. Unregelmäßigkeiten der Menstruation. Psychisch: Leicht euphorisch und labil; intellektuell ungestört. Im Verlauf mehrmonatiger Beobachtung symptomatische Besserung bei Hyoscin- und Tetrophangaben: Größere Sicherheit des Ganges, Besserung der Sprache, Rückgang des Rigors, geringere Störungen der intendierten Bewegungen. Kein Einfluß bemerkbar bei Gaben von Oophorin, Klimakton und Leberextraktinjektionen.

Wir haben es also mit einem Fall zu tun, der die charakteristischen Merkmale der Pseudosklerosegruppe bietet. Aus dem Reflexverhalten geht hervor, daß die Pyramidenbahn auch hier, wie bei den meisten beobachteten Fällen, nicht betroffen ist. Dagegen sind die charakteristischen Bewegungsstörungen vorhanden. Hyperkinesen stehen im Vordergrund. Rigor tritt dagegen bei unserem Fall verhältnismäßig zurück und ist auf die mimische Muskulatur, Hals und Arme beschränkt. Wir können jedoch heute schon, nach unseren Erfahrungen bei ähnlichen Fällen annehmen, daß im weiteren Ablauf der Erkrankung mit stärkerer Ausbreitung des Rigors bis zur Ausbildung von Contracturen aller Gliedmaßen zu rechnen sein wird. Striäre und pallidäre Symptome erscheinen also hier gleichzeitig.

Wir nehmen heute an, daß durch Erkrankung des Corpus striatum, insbesondere des Linsenkernes, wenn sie bilateral und von genügend großer Ausdehnung ist, ein inhibitorischer Einfluß aufgehoben wird, den der Linsenkern auf die cortico-spinalen Bahnen ausübt, und zwar entweder zentripetal über den Thalamus auf den Cortex oder zentrifugal über lenticulo-spinale Bahnen auf die Vorderhornzellen. Infolge des Fortfalls dieser Hemmung reagieren die motorischen Zellen so, daß eine Zunahme im Tonus aller von der Pyramidenbahn beherrschten Muskeln entsteht, und zwar im Gegensatz zur Hypertonie bei Pyramidenläsionen Beuge- und Streckmuskeln in gleicher Weise befallen. Unter dem Wegfall dieser Hemmung leidet schließlich die Funktion des motorischen Cortex, so daß es zu einer motorischen Schwäche, aber zu keiner Lähmung kommt. Als Striatum werden hier das hochorganisierte Grau des Nucleus caudatus und das Putamen des Linsenkernes zusammengefaßt; es nimmt gegenüber dem viel primitiver gebauten Globus pallidus, der als Pallidum bezeichnet wird, die Stelle eines übergeordneten Zentrums ein. Pallidum und Striatum erhalten ihre Anregung aus dem Thalamus, wobei das Striatum die Leistungen des Pallidum reguliert und verfeinert. Die Funktion beider Zentren betrifft die primären Automatismen, d. h. niedere motorische Äußerungen, denen niemals Zielvorstellungen vorangegangen sind;

diese primären Automatismen werden während der ontogenetischen Entwicklung in andere Willkürbewegungen aufgenommen; dabei gelangt die ganze Willkürmuskulatur zum Striatum in Beziehung, und zwar ganz oral die der Sprache, dann die der Mimik, darauf die der Arme, dann die des Rumpfes und ganz kaudal die der Beine. Auch die Augenbewegungen, sowie die Funktion der Harnblase und der Defäkation sind in diesen Zentren vertreten. Je stärker die Läsion des Pallidums ist, desto deutlicher resultiert das Pallidumsyndrom, das in einer progressiven, dauernden Versteifung, die die gesamte Körpermuskulatur ergreifen kann, besteht. Sein Zustandekommen beruht auf einer Enthemmung subpallidärer Zentren, wie Luysscher Körper, Substantia nigra, Nucleus ruber und anderer Mittelhirnkerne, die alle normalerweise dauernden Innervationseinflüssen von seiten des Pallidums unterliegen. Sind die Veränderungen im Pallidum nur leichteren Grades, so macht sich klinisch das Striatumsyndrom geltend, weil es vorwiegend zu einer Unterbrechung der das Striatum mit dem Pallidum verbindenden Fasern kommt. Einen Übergang vom Striatumsyndrom zum Pallidumsyndrom findet man, wenn die Veränderungen des Striatum auf das Pallidum übergreifen. In diesem Zusammenhang ist bemerkenswert das Verhalten des Facialis in unserem Falle: Bei willkürlicher Innervation erfolgt nur eine geringe motorische Leistung der Mundmuskulatur, während beim Lachen der Mund weit über diese Exkursionen hinaus verzogen werden kann. Hier kann also die Schwäche der Muskulatur nicht pallidär, sondern nur durch Störungen der cortico-bulbären Bahn bedingt sein (*Foerster*).

Bemerkenswert ist in unserem Falle ferner das sehr frühzeitige Auftreten von Blasenstörungen, 4 Jahre vor dem Auftreten weiterer Symptome. Daß Blasenstörungen als erstes Anzeichen der Erkrankung voraufgehen, ist bekannt, und es ist deshalb wohl mit überwiegender Wahrscheinlichkeit diese auch hier als Ausdruck der zentralen Erkrankung anzuschen. Dafür spricht sowohl das bei aller Behandlung unbeeinflußte Fortbestehen als auch die Art der funktionellen Schwäche der Blase.

Die Sprachstörungen werden wohl auch hier nur als Manifestation der Myotonie in der Hals-, Gaumen- und Zungenmuskulatur zu bewerten sein.

Unterschieden von der Mehrzahl der bisher beobachteten Wilson- und Pseudosklerosefälle ist unser Fall besonders durch das Hervortreten der Erscheinungen, die klinisch auf ein Befallensein des Cerebellums schließen lassen. Wir wissen zwar, daß in vielen Fällen die Autopsie histo-pathologische Veränderungen des Kleinhirns erwiesen hat. So zeigte der von *Alzheimer* gemeinsam mit *v. Hösslin* veröffentlichte Fall, durch den zuerst sowohl in lokalisatorischer wie in histo-

pathologischer Hinsicht die anatomischen Grundlagen der Pseudosklerose nachgewiesen wurden, neben geringfügigen Veränderungen der Rinde, schwere im Corpus striatum, Thalamus opticus, der Regio subthalamica, Pons und vor allem im Nucleus dentatus des Kleinhirns. Nur verhältnismäßig selten aber sind intra vitam cerebellare Funktionsausfälle beobachtet worden. Im vorliegenden Falle dagegen fanden wir konstant: Nystagmus, ataktische Störungen (*Romberg*, Fall nach rückwärts) und groben Intentionstremor, der auf ein Befallensein des Corpus dentatum cerebelli hinweist. Eigenartig ist die Form des Nystagmus, bei dem die Zuckungen nur unregelmäßig, nicht kontinuierlich, sondern serienweise auftreten, immer in vertikaler Richtung, anfänglich nur beim Blick nach oben und unten, später auch beim Blick geradeaus. Bemerkenswert erscheint in diesem Zusammenhang, daß der sonst ganz gesunde Vater — angeblich seit dem 4. Lebensjahr — an dauerndem Horizontalnystagmus leidet. Ob der als Ursache angeschuldigte Sturz auf den Hinterkopf ursächlich mit in Frage kommt, muß wohl mangels Unterlagen unerörtert bleiben. Es liegt jedoch nahe, in der verhältnismäßig seltenen, isolierten Störung bei Berücksichtigung der Erkrankung der Tochter den Ausdruck einer konstitutionellen Minderwertigkeit der in Betracht kommenden Zentren zu vermuten. So spielt in der Vorgeschichte eines Patienten, bei dem gleichfalls intra vitam cerebellare Funktionsausfälle beobachtet wurden, gleichfalls ein schweres Trauma eine Rolle und ich möchte hier auf diesen in der Literatur bisher nur in anderem Zusammenhang veröffentlichten Fall hinweisen, der von *E. Frank* in Breslau in der Schles. Gesellschaft für vaterländische Kultur im Jahre 1922 demonstriert wurde. Es handelt sich um einen früher gesunden Patienten, der im Anschluß an ein schweres Trauma erkrankte und bei dem neben Maskengesicht, psychischen Veränderungen, Sprachstörungen, Fleischerschem Hornhautring und einem besonders ausgeprägten spleno-hepatischem Symptomenkomplex, grobes Schlagen bei der geringsten Intention beobachtet wurde.

Der autoptisch oft erhobene Befund von Leber- und Milzschädigungen ließ sich in unserem Falle intra vitam feststellen. Obwohl weder Funktionsstörungen noch eine Abweichung von der Norm bei der äußeren Untersuchung von Leber und Milz in Erscheinung traten, ließ die Röntgenuntersuchung mit Hilfe des Pneumoperitoneums vorhandene Veränderungen bereits erkennen und auch die Erhöhung des Cholesterinspiegels deutet auf vorhandene pathologische Veränderungen. Auch beim vegetativen Status können wir Auffälligkeiten gegenüber der Norm, nämlich Abschwächung und verspäteten Beginn der Reaktion bei allen 3 Versuchsanordnungen feststellen.

Ebenso wie im vorliegenden Falle werden bei einer Reihe von anderen Fällen gleichfalls verspäteter Beginn und Unregelmäßigkeiten, schließlich Aussetzen der Menses angegeben.

Das psychische Bild ist in verschiedener Hinsicht auffällig. Bei ungestörten intellektuellen Fähigkeiten zeigt die 21jährige Patientin ein etwas backfischhaftes Gebaren, das bei ihrem Alter immerhin bemerkenswert ist. Aus den Schilderungen der Angehörigen kann man wohl schließen, daß dies eine konstitutionelle Eigentümlichkeit, nicht aber eine erst später im Zusammenhang mit der Erkrankung aufgetretene Veränderung ist. Manches in der Schilderung der Vorgeschichte deutet darauf hin, daß es sich bei der Patientin wohl um ein von Haus aus etwas heboid-hypomanisches Mädchen handelt. Ich möchte deshalb auch nicht entscheiden, wie weit die bei der Schwere der Erkrankung immerhin auffällige Euphorie in Zusammenhang mit dem körperlichen Leiden zu bringen ist. Dagegen läßt sich eine andersartige, indirekte psychische Folge des körperlichen Leidens feststellen. Es ist ganz auffällig, wie die Patientin im Umgang und in ernsten und sachlichen Besprechungen mit den Ärzten im Ausdruck und Tonfall burschikos wirkende, kurz hervorgestoßene Schlagworte bevorzugt, und wie ganz offenbar der Gedankengang und die affektive Reaktion sich dieser Ausdrucksgewohnheit anpassen. Ich habe hier den Eindruck gewonnen, daß die Patientin, die sehr gesellig ist, ihr Leiden im Umgang mit Gesunden besonders peinlich empfindet und die am meisten hervortretenden Symptome nach Möglichkeit zu unterdrücken oder zu maskieren sucht. So wählt sie z. B. zur Unterdrückung der motorischen Unruhe nur scheinbar ungezwungen wirkende Ruhestellungen und bevorzugt meines Erachtens die geschilderte scheinbar absichtlich komische Ausdrucksweise, bei der das pathologisch Abgehackte und Plumpe der Sprache mit der gewollten komischen Wirkung der Schlagworte einigermaßen harmoniert und von ihr überdeckt wird. Wir haben es also hier mit einer Form sekundärer Störung des Denkablaufs und der Affekte zu tun, wie sie ja bisweilen auch bei anderen organischen und psychischen Störungen der Sprache und des Gedankenablaufes (z. B. bei Aphasie oder auch bei Zwangsneurosen) beobachtet werden.

Was die Therapie anlangt, so ist der bekannte, symptomatisch günstige Einfluß allgemein beruhigender Maßnahmen auch im vorliegenden Falle festgestellt worden. Bei Darreichung von Hyoscin wurde von den insbesondere bei Parkinson- und Encephalitisfällen gemachten Beobachtungen ausgegangen und zweifellos günstige, symptomatische Wirkung erreicht. Die als Ergänzung des Hyoscins verabreichten Tetrophangaben schienen gerade in diesem Falle mit seinen Störungen cerebellaren Charakters angezeigt und führten tatsächlich zu einer wesentlichen Besserung der Symptome.

Im ganzen schien jedoch bereits im Verlaufe der etwa halbjährigen Beobachtung eine leichte Progredienz feststellbar: Als nämlich gegen Schluß des Aufenthaltes in der Klinik vorübergehend die medikamentöse Behandlung unterbrochen wurde, ging die eintretende Verschlechterung des Zustandes bereits über das Maß des im Oktober 1924 aufgestellten Anfangsbefundes hinaus.

Literaturverzeichnis.

Alzheimer und *v. Hösslin*, Pseudosklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **8**. 1911—1912. — *Bielschowsky*, Wilsonsche Krankheit. Jahresk. f. ärztl. Fortbild. 1923, H. 5. — *Bostroem*, Pseudosklerose. Neurol. Centralbl. **37**. 1918. Der amyostatische Symptomenkomplex. — *v. Economo*, Wilsons Krankheit und das Syndrom du Corps strié. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1918. — *Foerster, O.*, Zur Analyse und Pathophysiologie der striären Bewegungsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neuriol. u. Psychiatre **73**. 1921. — *Frank, E.*, Dtsch. med. Wochenschr. 1923. — *Freund, C. S.*, und *C. Vogt*, Ein neuer Fall von Etat marbre des Corpus striatum. Journ. f. Psychol. u. Neurol. **18**, Erg.-H. 4. 1911. — *Jacob, A.*, Die extrapyramidalen Erkrankungen. Monographien a. d. Gesamtgebiete der Neurol. u. Psychiatrie **19**. 1923. — *Mingazzini*, Experimentelle und pathologisch-anatomische Untersuchungen über den Verlauf einiger Bahnen. Monatsschr. f. Neurol. u. Psychiatrie **15**. 1904. Das Linsenkernsyndrom. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **8**. 1912. — *Spielmeyer, W.*, Die histopathologische Zusammengehörigkeit der Wilsonschen Krankheit und der Pseudosklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **57**. 1920. — *Stertz, G.*, Der extrapyramidale Symptomenkomplex. Abhandl. a. d. Neurologie. S. Karger 1921, H. 11. — *v. Strümpell*, Über die Westphalsche Pseudosklerose. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **12**. 1898. Pseudosklerose. Ebenda **14**. 1899. Zur Kenntnis der sog. Pseudosklerose, der Wilsonschen Krankheit und verwandter Krankheitszustände. (Der amyostatische Symptomenkomplex.) Dtsch. Zeitschr. f. Nervenkrankh. **54**. 1915. — *Thomalla, C.*, Ein Fall mit Torsionsspasmus mit Sektionsbefund und seine Beziehungen zur Athetose double, Wilsonscher Krankheit und Pseudosklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie **41**. 1918. — *Westphal* und *Sioli*, Klinischer und anatomischer Beitrag zur Lehre von der Westphal-Strümpellschen Pseudosklerose (Wilsonsche Krankheit), insbesondere über Beziehungen derselben zur Encephalitis epidemica. Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. **66**, H. 5. 1922. — *Wilson*, Progressive lenticular degeneration. Brain **34**. 1912. Progressive Linsenkerndegeneration und Pseudosklerose. Lewandowskys Handbuch der Neurologie. 1914.

Lebenslauf.

Ich bin am 22. 10. 1898 zu Brandenburg a. d. Havel geboren. Meine Eltern verzogen nach Stolp, und dort besuchte ich das Lyzeum und erhielt das Reifezeugnis Ostern 1915. Herbst 1918 bestand ich das Abiturientenexamen an der Oberrealschule zu Stolp als Extraneerin. Ich widmete mich dem Studium der Medizin in Berlin, legte dort Ostern 1921 die ärztliche Vorprüfung ab, studierte danach 2 Semester in Freiburg i. Br. und 3 Semester in Breslau und bestand hier das Staatsexamen. Darauf arbeitete ich 8 Monate an der Medizinischen Universitätsklinik und nachher in der damals von Dr. Merguet geleiteten Nervenheilanstalt in Obernigk als Medizinalpraktikantin. Dort war ich auch nach Erlangung der Approbation weiter als Assistenzärztin bis Oktober 1925 tätig; danach arbeitete ich in der Lungenheilstätte Herrnprotsch. Von April 1926 war ich als Volontärärztin an der Städtischen Heilanstalt für Nerven- und Gemütskranke in Breslau und schied aus dieser Stellung im September 1926 anläßlich meiner Verheiratung aus.